

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

J E A N B L I N

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 9 Septembre 1899, à Vaux (Aisne)

Un cas de Lèpre mixte
accompagnée de
signes d'irritation pyramidale

Président : M. JEANSELME, Professeur

PARIS
ÉTABLISSEMENTS BLANCHARD, IMPRIMERIE
24, RUE MÉNILMONTANT
1926

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

PAR

J E A N B L I N

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 9 Septembre 1899, à Vaux (Aisne)

Un cas de Lèpre mixte
accompagnée de
signes d'irritation pyramidale

Président : M. JEANSELME, Professeur

PARIS
ÉTABLISSEMENTS BLANCHARD, IMPRIMERIE
24, RUE MÉNILMONTANT
1926

I. — PROFESSEURS

LE DOYEN. . . . M. ROGER

MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LE JARS.
Clinique ophtalmologique	GOSSET.
Clinique urologique	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.
Professeur sans chaire	BRANCA.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BASSET Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 I. DE JONG . . . Anatomie pathologique.
 DUVOIR Médecine légale.
 ECALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . . . Pathologie médicale.
 FOIX Pathologie médicale.
 GARNIER Pathologie expérimentale.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER. Urologie.

MM.

HOVELACQUE. Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS . . Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngologie.
 LÉVY-SOLAL . . . Obstétrique.
 LHERMITTE . . . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgicale.
 METZGER Obstétrique.
 MONDOR Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT . . . Bactériologie.
 RICHTER Fils . . Physiologie.
 VAUDESCAL . . . Obstétrique.
 VERNE Histologie.
 VELTER Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE . . . Pathologie chirurgicale.
 GOUGEROT . . . Pathologie médicale.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 LE LORIER . . . Obstétrique.

M.

MOCQUOT . . . Pathologie chirurgicale.
 RETTERER . . . Histologie.
 TANON Pathologie médicale.
 VILLARET . . . Pathologie médicale.

IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE A TITRE PERMANENT

MM.	MM.
AUVRAY Pathologie chirurgicale.	LÉPER Pathologie médicale.
CHEVASSU . . . Pathologie chirurgicale.	PROUST Pathologie chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . Pathologie médicale	SCHWARTZ . . Pathologie chirurgicale.
LÉRI Pathologie médicale.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

Témoignage de mon affection filiale.

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES
dans les Hôpitaux de Paris

Stage

1921-1922	MM. SERGENT
1922.....	DELBET
1922-1923	ROBINEAU
1923.....	ACHARD
1923-1924	THIROLOIX

Externat

1924-1925	MM. ROUX-BERGER
1925-1926	ACHARD
1925.....	COUVELAIRE
1926.....	LEREBoullet
1926.....	HUDELO

A Monsieur le Professeur JEANSELME

Professeur de clinique des maladies cutanées

et syphilitiques,

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

qui nous a fait le grand

honneur de présider notre

thèse.

AVANT-PROPOS

Nous tenons, avant d'aborder cette étude, à exprimer ici toute la reconnaissance que nous devons à notre maître, le Docteur Hudelo, Médecin de l'Hôpital Saint-Louis, qui nous a initié à la dermatologie et dont la grande bienveillance nous a permis de mener à bien ce travail.

Nous adressons aussi nos plus vifs remerciements au Docteur Mouzon, Chef de clinique à la Faculté de Paris, qui nous a guidé au cours de nos études, et a su nous faire aimer la médecine.

Il a toujours été pour nous un maître à la fois affectueux et dévoué. Il nous a fourni pour notre thèse de très précieuses indications; nous lui conserverons toujours la plus profonde gratitude.

UN CAS DE LÈPRE MIXTE ACCOMPAGNÉE DE SIGNES D'IRRITATION PYRAMIDALE

La lèpre nerveuse est caractérisée cliniquement par des troubles de la sensibilité auxquels se surajoutent des troubles parétiques dont l'importance est en quelque sorte proportionnelle à l'atrophie musculaire, cette atrophie musculaire étant elle-même sous la dépendance de lésions nerveuses périphériques, c'est-à-dire de la polynévrite.

S'il peut y avoir dans la lèpre des paralysies proprement dites, sans amyotrophie, on peut dire que cette éventualité est exceptionnelle et que les troubles moteurs proprement dits ne font pas partie d'ordinaire du tableau classique de la maladie.

Or, on peut dire aujourd'hui, et les faits que nous allons rapporter contribuent à l'établir, que certains cas de lèpre peuvent s'accompagner de troubles moteurs d'origine centrale.

On savait, comme M. Jeanselme l'a rappelé encore tout récemment à propos du cas observé par nous dans le service de notre maître M. Hudelo, que des lésions spinales peuvent exister dans la lèpre, mais que ces lésions, d'ailleurs très rares, intéressent presque uniquement les cordons postérieurs. Or, à côté de ces lésions des cordons postérieurs, il peut exister aussi parfois des lésions des cordons antéro-latéraux; le cas observé par nous et communiqué déjà à la Société médicale des Hôpitaux de Paris

par MM. Hudelo, Mouzon et Duhamel, vient avec les quelques faits simplement signalés jusqu'ici, en apporter une nouvelle démonstration.

Avant d'aborder le cas de lèpre qui fait l'objet de notre travail, nous passerons rapidement en revue les lésions nerveuses centrales qui jusqu'à ce jour ont été décrites dans la lèpre. Ce court rappel fera bien ressortir l'intérêt qui s'attache à ce cas, de par le caractère, exceptionnel dans la lèpre, des lésions qui semblent être à l'origine des symptômes présentés par notre malade.

Dans le cerveau, Colella et Stanziale, Kalindero et Babès, chacun dans un cas, ont trouvé le bacille de la lèpre. Doutrelepont et Wolters ont constaté des amas de bacilles dans les vaisseaux de la pie-mère et autour de ceux-ci. C. Zenoni a vu une sclérose par prolifération de la névroglie spécialement à la surface de l'écorce du cerveau, au voisinage des vaisseaux sanguins et sous l'épendyme (gliose sous-pie-mérienne de la couche moléculaire de l'écorce, gliose périvasculaire et périépendymaire). M. Jeanselme a signalé tout récemment que le cortex cérébral dans deux cas présentait une infiltration vasculaire pie-mérienne, mais pas de globies.

Dans le cervelet, Chassiotis a trouvé le bacille. Uhlenhuth et Westphal l'ont décelé dans les cellules de Purkinje.

Dans la moëlle, on a trouvé dans certains cas des bacilles, dans d'autres des lésions sans bacilles. M. Jeanselme a fait au Congrès de dermatologie de Berlin, en 1904, un exposé critique des travaux consacrés à la bactériologie de la moëlle et des ganglions

d'une part, à la dégénération des racines et des cordons médullaires d'autre part. En ce qui concerne les bacilles, M. Jeanselme, qui les a recherchés dans de nombreux cas, n'a jamais pu les mettre en évidence; il ne nie pas cependant la possibilité de leur existence dans la moëlle des lépreux. Si l'on se base sur les cas relativement peu nombreux, publiés par différents auteurs, et dans lesquels les bacilles ont été trouvés dans la moëlle, il semble que leur siège d'élection soit dans les cellules des cornes antérieures.

Nous signalerons cependant, comme autre localisation possible, le cas de Chassiotis, resté jusqu'ici sans analogue, et dans lequel l'auteur a trouvé les bacilles en nombre considérable, tant dans la substance blanche que dans la substance grise, ainsi que dans les racines antérieures et postérieures. Quant aux lésions médullaires sans bacilles décelables, celles que l'on a observées le plus fréquemment portaient sur les cordons postérieurs, en particulier sur les cordons de Goll. Pour H.-D. Lie, cette sclérose des cordons postérieurs serait constante dans les cas de longue durée, avec lésions trophiques plus ou moins accusées et anesthésie des membres. Suivant les cas, les racines postérieures et la zone d'entrée de ces racines dans la moëlle ont été trouvées altérées ou indemnes, ce qui explique pourquoi certains auteurs ont tendance à considérer les lésions des cordons postérieurs comme d'origine exogène alors que d'autres les considèrent comme d'origine endogène, au moins dans certains cas. Enfin pour d'autres auteurs, comme Voit, les lésions médullaires rencontrées à l'autopsie de lépreux ne sont pas spécifiques de la

lèpre et doivent être attribuées simplement à l'âge et à l'état cachectique du patient.

A côté des lésions citées plus haut, on a rencontré dans la moëlle des lépreux, mais de façon tout à fait exceptionnelle, des altérations des cordons antéro-latéraux. C'est sur ces lésions que nous désirons insister, car elles permettraient d'expliquer les symptômes d'irritation pyramidale observés chez notre malade.

Dans un cas inédit de M. P. Marie rapporté par M. Jeanselme, il existait une sclérose bilatérale des cordons latéraux. Dans un cas de M. Jeanselme, on trouva une sclérose d'un cordon latéral portant sur le faisceau de Türk et sur le faisceau pyramidal croisé qu'elle débordait dans tous les sens.

Dans un cas de Voit, la moëlle paraissait indemne à l'examen macroscopique, mais le microscope décela la présence, dans les racines postérieures, dans les cornes postérieures et dans un cordon latéral de la moëlle thoracique supérieure, de quelques petites hémorragies récentes. Dans ce même cordon latéral on voyait un petit foyer de 0,3 millimètre de diamètre, au niveau duquel la structure de la moëlle n'était plus reconnaissable. Voit s'est demandé s'il s'agissait d'un foyer de ramollissement.

Nous signalerons enfin, à côté de ces cas de sclérose des cordons, un fait très curieux rapporté par Gerber, et capable d'expliquer dans certains cas les signes d'irritation pyramidale que peuvent présenter les lépreux. Il s'agissait d'un cas non douteux de lèpre nerveuse à type syringomyélique, avec tubercules cutanés, dans lequel l'autopsie a permis de constater

dans la moëlle une cavité typique de syringomyélie cervicale.

Nous ne nous arrêterons pas longuement à ce propos, sur l'opinion de Zambaco pacha, qui n'admettait pas l'individualité nosologique de la syringomyélie et considérait cette affection comme une forme particulière de la lèpre. Cette thèse ne compte en sa faveur, outre le cas de Gerber, que deux observations: celle de Souza-Martins et celle de Danielssen.

Souza-Martins aurait trouvé dans la moëlle d'un syringomyélique, des bacilles de Hansen, mais d'après M. Jeanselme, cette constatation serait peu démonstrative, car les lames étaient mal décolorées.

Danielssen a publié lui aussi un cas dans lequel il a trouvé en abondance des bacilles lépreux dans le canal épendymaire d'un syringomyélique.

Ce dernier cas est en définitive le seul qui pourrait être invoqué à l'appui de l'opinion de Zambaco pacha, car celui de Gerber prouve simplement qu'un syndrome de cavité médullaire peut être réalisé dans la lèpre, et qu'il peut correspondre à une véritable altération à type syringomyélique de la moëlle.

Déjà en 1904, M. Jeanselme disait à ce sujet: « La syringomyélie n'est pas une manifestation de la lèpre, mais la lèpre prend souvent le masque de la syringomyélie. Dans certains cas ambigus, la névrite à elle seule ne saurait donner une explication satisfaisante des multiples manifestations de la lèpre. Certaines d'entre elles paraissent, en partie du moins, conditionnées par des lésions radiculo-spinales.

Dans la lèpre, la dissociation des diverses sensibilités peut être aussi parfaite que dans la syringo-

myélie; l'anesthésie peut affecter soit le type rubané, soit le type segmentaire avec ligne de démarcation précise entre les territoires où l'anesthésie est très nette et ceux où la sensibilité est parfaite, comme dans les formes les plus typiques de la syringomyélie. L'anesthésie de la lèpre ne prend pas la forme vestimentaire, cependant une observation de Chauffard prouve qu'il y a des exceptions à cette règle. »

Quoi qu'il en soit, il reste trois cas de lèpre avec lésion constatée des cordons antéro-latéraux; ce sont les seuls que nous ayons pu trouver dans la littérature, si l'on excepte ceux dans lesquels les cordons antérieurs et latéraux, quoique indemnes de lésions névrogliques, présentaient des espaces vides à la place des fibres disparues.

Mais, à côté de ces cas anatomiques, il existe un certain nombre de cas purement cliniques, dans lesquels des symptômes non douteux d'irritation pyramidale ont été nettement constatés.

Nous citerons, entre autres, deux cas de M. Jeanselme, avec exagération manifeste des réflexes rotuliens et léger degré de trépidation épileptoïde.

Dans un troisième cas, il s'agissait d'un spaniote de Constantinople qui était au décours d'une poussée éruptive lépreuse. M. Jeanselme constata chez lui les modifications de réflexes suivantes: « Un simple choc sur le tendon rotulien droit ou gauche provoque plusieurs redressements successifs de la jambe. Une brusque flexion du pied est suivie d'une trépidation épileptoïde absolument typique qui persiste aussi longtemps que l'on maintient le pied en position fléchie. Les réflexes achilléens sont fort exagérés des

deux côtés. Le réflexe olécranien et le radial sont très amples à droite, tandis que, à gauche, ils sont normaux. Les réflexes plantaires (celui du fascia lata et celui des orteils), sont abolis. Le réflexe abdominal est normal des deux côtés. Le réflexe crémastérien droit est vite épuisé. La réaction pupillaire à l'accommodation est bonne aux deux yeux, tandis que le réflexe à la lumière est paresseux. Le liquide céphalo-rachidien centrifugé ne contenait pas de leucocytes. »

Malgré l'absence de réaction cytologique du liquide céphalo-rachidien dans ce cas, on doit ici faire une réserve sur la possibilité de la coexistence de la syphilis et de la lèpre en raison des réactions paresseuses des pupilles à la lumière. N'oublions pas d'ailleurs qu'on n'avait pas à cette époque tous les procédés de laboratoire qui aujourd'hui permettent de déceler la syphilis dans des cas cliniquement frustes.

Nous citerons encore les deux cas dans lesquels M. Monrad-Krohn (d'Oslo) a constaté le signe de Babinski, cas dont l'auteur a fait une simple mention au troisième Congrès international de la lèpre qui s'est tenu à Strasbourg en 1923.

Outre ces cinq cas cliniques, on en connaît un certain nombre d'autres, moins démonstratifs, mais plus nombreux, dans lesquels il y avait simplement une exagération manifeste des réflexes rotuliens, accompagnée parfois d'une sensation de malaise irradiée dans tout le corps, au point, dit M. Jeanselme, que le malade redoute la recherche de ce symptôme.

A côté de ces faits anatomiques ou cliniques, insuffisants par conséquent pour démontrer le lien qui peut exister entre les lésions et les symptômes chez

les lépreux présentant des signes d'irritation pyramidale, il existe un cas de M. Jeanselme, particulièrement démonstratif, puisqu'il est à la fois anatomique et clinique. Dans ce cas, dont nous avons mentionné plus haut uniquement les lésions, M. Jeanselme trouva une sclérose du cordon latéral à l'autopsie d'un lépreux qui pendant la vie avait présenté une exagération manifeste des réflexes rotuliens et même un léger degré de trépidation épileptoïde. Dans le segment antéro-latéral intéressé par la lésion, la sclérose portait sur le faisceau de Türck et sur le faisceau pyramidal croisé qu'elle débordait dans tous les sens. « Cette lésion, dit M. Jeanselme, ne doit pas être considérée comme une dégénération symptomatique d'une lésion en foyer, car l'encéphale était intact. J'ajoute que cette lésion dans la lèpre n'est pas une pure coïncidence, car, dans un cas inédit de M. P. Marie, il existe une sclérose bilatérale des cordons latéraux. »

Le cas de la malade que nous avons pu suivre dans le service de notre maître M. Hudelo, vient se joindre à ces faits. L'observation que nous rapportons reste purement clinique, mais elle montre, en l'absence de signes de syphilis, des symptômes d'irritation pyramidale s'associant à l'évolution d'une lèpre à la fois cutanée et nerveuse, et s'améliorant parallèlement aux autres symptômes sous l'influence du traitement chaulmoogrique.

N... L..., hospitalisée à Saint-Louis dans le service de M. Hudelo, au n° 8 de la salle Du Castel.

La malade (1) est une domestique d'origine martiniquaise, de race blanche, âgée de trente-sept ans environ, débarquée en France le 5 juin 1924 et qui, brusquement, en pleine santé, alors qu'elle se trouvait à Lyon, en août 1925, a été prise d'un état infectieux, avec frissons, céphalée, courbature, asthénie, anorexie. En même temps, elle ressentait des fourmillements, désagréables dans les pieds.

Vers la même époque, elle remarqua une petite tuméfaction dans le sein, qui était douloureuse à l'époque des règles. Elle vint à Paris, fut examinée dans le service du professeur Gosset et y fut opérée le 15 août. La tumeur fut extirpée sans ablation du sein.

Pendant la convalescence de l'opération, une éruption apparut successivement sur les mains et les membres supérieurs, puis sur la face, enfin sur les membres inférieurs et les pieds. La malade fut transférée de la Salpêtrière à Saint-Louis le 7 octobre.

C'est alors qu'on put suivre chez elle l'évolution d'une lèpre à marche rapide. Les éléments cutanés étaient les uns de type érythémateux, les autres de type tuberculeux. Les taches érythémateuses, non douloureuses, légèrement prurigineuses, d'abord lenticulaires, puis en placards plus vastes, largement squameux, étaient disséminées sur la face, plus confluentes sur les membres inférieurs, engainant les orteils, formant à la plante de vastes épaississements kératosiques. Les tubercules infiltrés, de teinte bistre terne, farcissaient les bras, la face, les joues, le nez, le menton, le lobule des oreilles, déformant profondément les traits du visage qui prit l'aspect léontiasique, mais se retrouvaient également en placards sur les mains déformées en pattes de crapaud et surtout sur les jambes où de vastes plaques épaissies et dépigmentées alternaient avec les taches érythémateuses.

Il y avait un peu de fièvre, un peu d'infiltration de la muqueuse pituitaire, ne se rétractant pas par la cocaïne ni par l'adrénaline. Pas d'adénopathie, aucun trouble viscéral.

Mais l'examen du système nerveux révélait des signes de polynévrite grave. La *parésie* était globale, généralisée aux quatre membres, mais plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Elle atteignait son maximum sur le territoire du sciatique poplité externe gauche. De ce côté,

(1) Bulletins et mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. Séance du 11 juin 1926, p. 971. Communication de MM. Hudelo, Mouzon et Duhamel: « Sur un cas de lèpre nerveuse avec tremblement et symptômes de la série spasmodique (Lèpre à forme mixte d'emblée). ».

le pied était tombant, la force musculaire était très diminuée, mais nulle part elle n'était abolie complètement.

Les *douleurs* étaient assez intenses pour empêcher à peu près complètement le sommeil. C'étaient, aux quatre membres, des fourmillements, des engourdissements pénibles, auxquels s'ajoutaient, de temps en temps, dans la continuité des membres inférieurs, des douleurs fulgurantes comparables à des secousses électriques.

La pression des masses musculaires était très douloureuse sur les éminences thénar et hypothénar, sur les avant-bras, à un moindre degré sur les masses musculaires des jambes et de la plante des pieds. Les mêmes masses étaient légèrement amyotrophiées.

La pression des nerfs cubitaux et sciatiques poplités externes était indolore, mais les troncs nerveux étaient nettement augmentés de volume.

Les *sensibilités* objectives étaient fortement diminuées aux membres inférieurs; l'anesthésie était à son maximum au niveau des placards dépigmentés; elle affectait surtout la sensibilité au chaud et au froid.

Deux particularités, cependant, étaient remarquables : un *tremblement* rapide, à petites oscillations, généralisé aux quatre membres, non influencé par les mouvements; d'autre part, une grande vivacité de tous les réflexes tendineux, avec *clonus* de la rotule du côté gauche.

La réaction de Wassermann, la réaction de Hecht, la réaction de flocculation étaient négatives, la réaction de Desmoulières était à H5.

Un premier examen du mucus nasal ne permettait pas de retrouver de bacille de Hansen, mais un examen ultérieur fait à la fin de juin s'est montré positif, le prélèvement ayant été fait cette fois après scarification de la muqueuse nasale.

La ponction lombaire donnait un liquide en gouttes pressées, clair, ne contenant que 0,8 éléments à la cellule de Nageotte, 0,20 pour 1.000 d'albumine, avec réaction de Wassermann et réaction du benjoin colloïdal négatives.

Evolution. — Un traitement est institué par piqûres de collobiase de chaulmoogra, par l'éther chaulmoogrique, puis de nouveau par la collobiase (9 octobre au 29 avril) avec repos de trois semaines toutes les six semaines environ.

Sous ce traitement, la fièvre tombe rapidement. La bouffissure de la face, l'infiltration des mains et des pieds se résorbe, les tubercules des jambes s'affaissent, l'amélioration cutanée est remarquable. La paralysie du sciatique poplité externe s'atténue également.

Cependant quelques nouveaux symptômes apparaissent sous le traitement même.

Ce sont d'abord des phlyctènes qui se forment successivement au bord externe du pied droit (16 octobre), puis au bord externe de la phalangette du médius droit (11 novembre), à la phalangette du médius et de l'annulaire du côté gauche (24 novembre), enfin sur l'éminence hypothénar gauche (10 décembre).

D'autre part, la malade accuse des douleurs articulaires des doigts et du genou gauche.

Enfin une *paralysie complète* du sciatique poplité externe droit se constitue sans nouvelle douleur, le pied se place en varus équin; la paralysie est totale sur le jambier antérieur, les péroniers latéraux, les extenseurs des orteils.

A ce moment (17 décembre), tous les réflexes tendineux sont vifs et amples: rotuliens (plus à droite qu'à gauche), achilléens, olécraniens, radiaux. Il n'y a pas de clonus du pied, mais le clonus de la rotule est manifeste et inépuisable à gauche, ébauché à droite. Le réflexe plantaire se fait habituellement en flexion, mais de temps en temps en extension. Les réflexes abdominaux sont normaux. L'anesthésie superficielle est complète à droite sur le territoire d'une botte qui remonte jusqu'au-dessous du genou; cette anesthésie n'a pas de limite nette et n'est pas dissociée. Les sensibilités profondes sont légèrement troublées pour le gros orteil droit. Sur la jambe gauche, le même territoire est simplement le siège d'une hypoesthésie cutanée à tous les modes. Légère hypoesthésie cutanée sur les avant-bras et sur les mains, surtout du côté gauche.

A la fin de février 1926, les douleurs ont disparu, les derniers tubercules sont résorbés et laissent seulement des macules dépigmentées alternant avec les plaques bistres, reliquats des taches érythémateuses.

Il ne se produit pas de nouvelles phlyctènes; les anciennes sont cicatrisées.

L'état général est excellent, la température rigoureusement normale.

Cependant dans le cours du mois de mars de nouvelles douleurs apparaissent dans les membres inférieurs: sensations d'engourdissement et parfois de secousses électriques.

Le 15 avril on note encore une paralysie complète et atonique du sciatique poplité externe droit; parésie flasque de tous les groupes musculaires des membres inférieurs, plus marquée du côté droit; léger affaiblissement musculaire des muscles des éminences et des interosseux à la main gauche; amyotrophie modérée.

Réflexes rotuliens vifs, brusques, souples, polycinétiques.

Réflexes achilléens normaux et symétriques. Pas de clonus du pied.

Clonus inépuisable et régulier de la rotule du côté gauche.
Ebauche de clonus de la rotule du côté droit. Un tracé de clonus pris par M. Binet montre qu'il s'agit bien d'un clonus vrai, parfaitement rythmé.

Réflexe plantaire aboli à droite, en extension intermittente à gauche.

Phénomène de Strümpell du côté gauche.

Réflexes très vifs, mais symétriques, aux membres supérieurs.

Il persiste un tremblement généralisé, menu, rapide, intéressant la racine des membres aussi bien que l'extrémité, s'étendant à la langue, sans caractère intentionnel, mais cessant dans le repos complet.

Aucun trouble sphinctérien.

Aucun trouble sensoriel. Réactions pupillaires normales.

Pas de douleurs à la pression des masses musculaires.

Nerfs cubitaux gros et indolores dans la gouttière rétroépi-trochléenne. Nerf sciatique poplitée externe gros à gauche, très gros et indolore à droite.

Hypoesthésie cutanée à tous les modes, sans topographie précise, sur les avant-bras et sur les mains, surtout du côté gauche.

Anesthésie cutanée à tous les modes sur le pied et la jambe des deux côtés, jusqu'au-dessous du genou. Cette zone d'anesthésie s'étend du côté droit, sur la face antéro-externe de la jambe, jusqu'au-dessus de la rotule. Du côté gauche, il y a seulement forte hypoesthésie sur le territoire correspondant. Légère hypoesthésie cutanée sur le reste des membres inférieurs. Nulle part on ne retrouve de dissociation thermo analgésique. Sensibilité profonde normale, sauf pour le gros orteil droit.

Pas de trouble trophique ni vaso-moteur.

Le 29 avril, la malade passe à la Salpêtrière pour l'établissement d'un appareil prothétique, correcteur de la paralysie de la jambe droite.

Le 8 juin, elle revient à Saint-Louis dans le service de M. Hudelo, où elle est encore actuellement.

Le 18 juin, on reprend une série d'injections de colloïdase de Chaulmoogra.

Le 3 juillet, au cours d'un nouvel examen, on note quelques modifications des troubles nerveux: le clonus de la rotule semble avoir disparu, le signe de Babinski existe toujours du côté gauche, mais de façon intermittente. La paralysie du sciatique poplitée externe droit est notablement améliorée: la

malade commence en effet à faire un léger redressement du pied droit et à pouvoir étendre activement les orteils; les mouvements d'abduction et d'adduction du pied, sans toutefois qu'ils aient récupéré leur amplitude normale, sont redevenus possibles. Il y a donc amélioration simultanée, de la tonicité et de la contractilité musculaires.

Le 4 octobre, les réflexes rotuliens sont toujours très vifs, avec propagation dans les muscles de la cuisse du côté opposé.

Le réflexe achilléen est plutôt vif à gauche; à droite, au contraire, du côté de la paralysie du sciatique poplité externe, le réflexe existe mais semble diminué.

Le clonus de la rotule s'épuise rapidement, il est bilatéral, aussi manifeste à gauche qu'à droite.

Pas de clonus du pied, ni à droite ni à gauche.

Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion à droite, mais, le plus souvent les excitations restent encore sans réponse. A gauche le signe de Babinski existe, mais comme toujours d'une façon intermittente.

Aux membres supérieurs, les réflexes tricipitaires sont très vifs des deux côtés, il en est de même des réflexes radio-pronateurs.

Les réflexes cutanés abdominaux sont très vifs des deux côtés.

La sensibilité au contact, au niveau des taches pigmentaires des jambes, est émoussée mais non abolie. La malade a remarqué que depuis quelques jours la sensibilité de la plante des pieds, qui avait totalement disparu, commence à reparaitre.

Le 6 novembre, les nerfs cubitaux sont toujours un peu gros et indolores à la palpation.

Quelques rares douleurs nocturnes persistent encore dans la jambe droite, au niveau de la région malléolaire.

Lorsqu'on fait écarter les doigts à la malade, on note un tremblement des extrémités supérieures, plus accusé à gauche qu'à droite. Il y a également un très léger tremblement de la langue.

A la jambe droite, il persiste encore une paralysie du jambier antérieur et des péroniers latéraux, mais cette paralysie est incomplète. L'extenseur commun est encore paralysé, mais a repris sa tonicité.

Il n'y a plus de diminution de la force des petits muscles de la main.

Les réflexes rotuliens sont vifs et polycinétiques des deux côtés. A gauche, la percussion du tendon rotulien provoque un réflexe contro-latéral.

Il n'y a plus de trépidation du psoas à la percussion du tendon rotulien droit. Le clonus des rotules a disparu également.

Le signe de Babinski se montre du côté gauche, de façon intermittente comme on l'avait vu au cours des examens antérieurs. A droite, le réflexe cutané plantaire est indifférent, ayant cependant plutôt tendance à la flexion.

Les réflexes abdominaux restent vifs.

Le phénomène de Strümpell, qui le 15 avril existait du côté gauche, a disparu.

Les réflexes pupillaires à la lumière et à l'accommodation demeurent absolument normaux.

La sensibilité à la chaleur et au froid est troublée à la face dorsale des mains, où l'on relève de fréquentes erreurs de perception. Aux deux pieds et aux deux jambes, suivant une topographie en bottes, l'anesthésie est complète au chaud et au froid.

Sur tout le territoire des pieds et des jambes intéressé par l'anesthésie au chaud et au froid, on note une hypoesthésie marquée à la douleur, mais pas de troubles de la sensibilité au contact. Sur les mains et la partie inférieure des avant-bras, les erreurs de discrimination entre la pointe et la tête de l'épingle sont assez fréquentes.

L'examen des sensibilités profondes montre au pied gauche une diminution de la sensibilité à la pression. Le sens des attitudes, qui le 15 avril était troublé pour le gros orteil droit, est maintenant normal.

Il n'y a pas d'ataxie, pas de signe de Romberg.

Sur la peau, on voit encore de nombreuses taches dépigmentées siégeant à la face, sur la joue droite, au cou, sur la nuque et la région sous-maxillaire gauche; au dos, à la partie supérieure et médiane, les taches continuent sans interruption les taches de la nuque, d'autres plus petites siègent plus bas sur la moitié gauche du dos. Enfin quelques rares macules sont disséminées sur la face antérieure du thorax et sur l'abdomen.

Aux jambes, l'aspect des lésions cutanées est tout différent: ce sont de vastes placards pigmentés, de coloration brônâtre, au niveau desquels la peau est luisante, sèche et un peu squameuse. Du côté droit, ces placards occupent presque toute la face antérieure et une partie de la face postérieure de la jambe ainsi que toute la face supérieure du pied et des orteils. A la jambe gauche, le placard est beaucoup moins étendu, il n'occupe qu'une partie de la face antérieure et n'intéresse pas le pied.

Le traitement par les injections intra-veineuses de colloïdase de Chaulmoogra est poursuivi de façon régulière, coupé seulement par des périodes de repos de trois semaines.

Il faut ajouter que cette malade n'a pas eu connaissance d'autres cas de lèpre dans son entourage et que ses antécédents personnels et familiaux n'apportent aucun élément intéressant à son histoire.

Il s'agit donc d'une lèpre mixte, à la fois tuberculeuse, maculeuse et nerveuse, à début aigu, remontant à plus d'un an, et qui a été marquée d'emblée par des douleurs et par des phénomènes parétiques et anesthésiques. Le traitement par la collobiase de Chaulmoogra injectée dans les veines, semble avoir été particulièrement heureux, puisque les accidents cutanés ont disparu totalement à la fin de février 1926 et que nous avons pu constater huit mois plus tard, au début de novembre 1926, une très grosse amélioration des accidents nerveux.

En raison de la présence du bacille de Hansen dans les sécrétions nasales et de la succession des accidents cutanés, on peut affirmer qu'il s'agit bien de lèpre. D'autre part, la simultanéité d'apparition des accidents nerveux et cutanés, les phlyctènes qui ont accompagné la seconde poussée paralytique, l'analgésie et l'hypertrophie des troncs nerveux, l'importance des troubles de la sensibilité objective, imposent le diagnostic de lèpre nerveuse. Cependant, comme l'ont fait remarquer MM. Hudelo, Mouzon et Duhamel dans leur communication à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, « la paralysie localisée du sciatique poplité externe droit, non accompagnée d'amyotrophie, le tremblement, les signes de spasmodicité (clonus de la rotule, phénomène de Strümpell, signe de Babinski intermittent) constituent des symptômes tout à fait atypiques, en tout cas exceptionnels, ne cadrant guère avec ce que nous savons des formes habituelles de la polynévrite lépreuse ».

La seule question qui pourrait se poser du point de vue diagnostic, est celle de l'association possible d'une autre affection à la maladie de Hansen. Rappelons cependant que les effets du traitement chaulmoogrique, qui semble avoir agi à la fois sur les accidents cutanés et sur les accidents nerveux, ne plaident pas en faveur de cette hypothèse.

L'alcoolisme pourrait expliquer le tremblement, mais ne rendrait pas compte des signes de spasmodicité; l'hypertrophie des troncs nerveux n'est pas le fait de la polynévrite alcoolique; enfin on ne trouve par ailleurs chez cette femme aucun signe d'éthylisme.

Parmi les affections nerveuses susceptibles d'expliquer les signes de spasmodicité présentés par notre malade, nous mentionnerons tout particulièrement la syphilis de la moëlle, la sclérose en plaques, et la syringomyélie.

Or, la recherche de la syphilis par les moyens cliniques et biologiques n'a donné aucun résultat: pas un stigmate de spécificité acquise ou héréditaire n'a pu être mis en évidence, le liquide céphalo-rachidien ne présentait aucune anomalie, ni réaction cytologique, ni hyperalbuminose; la réaction de Wassermann et la réaction du benjoin colloïdal faites dans ce liquide étaient négatives. Dans le sang, la réaction de Wassermann, la réaction de Hecht, la réaction de flocculation étaient négatives, seule la réaction de Desmoulières était à H5, mais on sait que cette dernière réaction a encouru le reproche d'être trop sensible et de marquer la syphilis alors que les autres réactions sont négatives et que la clinique ne permet pas de se prononcer, ce qui est précisément le cas ici.

La sclérose en plaques pourrait sans doute donner lieu à un syndrome spasmodique susceptible de régresser spontanément, mais l'intensité des troubles de la sensibilité dans notre cas, la présence et même l'exagération des réflexes abdominaux, l'hypertrophie des troncs nerveux, la paralysie de type périphérique du sciatique poplité externe, ne permettent pas de conserver ce diagnostic. Quant au tremblement de notre malade, il n'a aucun des caractères du tremblement de la sclérose en plaques. Ajoutons enfin que la réaction du benjoin colloïdal est négative chez cette femme.

Le diagnostic d'hématomyélie ou de syringomyélie ne saurait retenir davantage l'attention. La dissémination des troubles de sensibilité objective ne permet pas de déterminer la localisation cervicale ou lombaire d'une cavité médullaire. L'absence d'atrophie musculaire, la localisation de la paralysie périphérique sur le sciatique poplité externe malgré l'absence de tout trouble sphinctérien, enfin l'hypertrophie des troncs nerveux ne sont pas le fait du syndrome des cavités médullaires.

En résumé, si l'on tient compte à la fois du fait que les lésions des faisceaux moteurs de la moëlle, bien qu'exceptionnelles dans la lèpre, n'y sont pas inconnues, et du fait que chez notre malade aucun argument ne permet de soutenir sérieusement l'association à la lèpre d'une autre affection nerveuse, cérébrale ou spinale, on se trouve amené tout naturellement à attribuer au processus lépreux lui-même le syndrome spasmodique que présente cette femme et à porter chez elle le diagnostic de lèpre nerveuse périphérique et centrale.

A vrai dire, il semble bien que l'atteinte présumée des cordons antéro-latéraux n'a été que légère et que des lésions définitives n'ont pas eu le temps de se constituer.

L'irritation des faisceaux moteurs, dans les cas de ce genre, est-elle due à une toxine comme cela a été démontré dans certaines maladies neurotropes? On ne peut faire à ce sujet que des hypothèses. Déjà en 1904, M. Jeanselme se demandait à propos de faits similaires, « si l'exagération de la réflectivité médullaire résultait d'une exaltation du pouvoir excito-moteur de la moëlle sous l'influence d'une substance toxique comme cela se voit dans le tétanos et l'empoisonnement par la strychnine, ou si l'amplification des réflexes n'est pas simplement due à l'hypersensibilité des nerfs périphériques. Plusieurs neurologistes, en effet, parmi lesquels Strümpell, Möbius et Déjérine ont constaté nettement, mais à titre exceptionnel, une exagération des réflexes au début de certaines polynévrites ». Toutefois, si l'on s'appuie sur le cas de Chassiotis, qui a trouvé des amas de bacilles dans les faisceaux blancs, on peut dire que, dans certains cas tout au moins, les symptômes peuvent être attribués à la présence du bacille lui-même dans les cordons médullaires, sans qu'il soit utile alors de faire intervenir l'existence hypothétique d'une toxine neurotrope. Il en est de même dans certains cas qui s'accompagnent d'amyotrophies et de paralysies, dont la distribution, plus radiculaire que périphérique, a pu être attribuée à la présence des bacilles dans les cellules des cornes antérieures, depuis qu'un certain nombre d'auteurs ont démontré la possibilité de cette localisation.

Enfin, dans d'autres cas, l'irritation des faisceaux moteurs dans la lèpre peut relever d'une altération à type syringomyélique de la moëlle cervicale, comme le cas de Gerber est venu en apporter la démonstration. Remarquons en passant qu'il n'y a pas lieu, pour expliquer ce cas, de supposer le diagnostic de lèpre associée à la syringomyélie. Le cas de Woit, cité plus haut, nous montre en effet qu'on peut trouver dans la lèpre des hémorragies médullaires, or nous savons que l'hématomyélie ancienne peut revêtir parfois l'aspect clinique de la syringomyélie la plus typique et que pour quelques auteurs, cette affection peut être à l'origine de certaines cavités médullaires, de même que certains foyers anciens d'hémorragie cérébrale laissent à leur place une cavité.

Chez notre malade, la paralysie complète du sciatique poplité externe droit, apparue sous le traitement, après la chute de la fièvre et après l'amélioration des accidents cutanés, pourrait être attribuée à une hémorragie médullaire, les signes spasmodiques qui l'ont précédée relevant plutôt d'une atteinte inflammatoire de la moëlle, contemporaine de l'invasion de la maladie.

Comme M. Jeanselme le disait déjà en 1904 à propos des cas de lèpre à type syringomyélique: « Tous les troubles sensitifs, moteurs et trophiques de la lèpre neurotique ne sont pas justiciables de la névrite. Et, comme les altérations du système radiculo-spinal, quoique de second plan, apparaissent de plus en plus fréquentes à mesure qu'on les recherche avec soin, on est sollicité pour ainsi dire par les faits eux-mêmes, à réserver à ces lésions centrales une certaine part

dans l'expression symptomatique de la lèpre nerveuse. »

Nous ne saurions, aujourd'hui encore, mieux exprimer les conclusions que nous a inspiré l'étude du cas de lèpre cutanée et nerveuse accompagnée de signes d'irritation pyramidale qui a fait l'objet de ce travail. Ce cas, joint à ceux qui lui sont analogues et que nous avons rapportés, traduit plus nettement l'existence de lésions centrales, que les cas qui comportent simplement des troubles paralytiques et des troubles sensitifs, troubles pouvant aussi bien être mis sur le compte des lésions périphériques que des lésions centrales.

Nonne caractérisait la lèpre comme « une combinaison de symptômes névritiques périphériques et centro-spinaux ». Cette définition est applicable à notre cas, mais il est rare qu'il en soit ainsi. Dans presque tous les cas au contraire, comme l'a dit M. G.-H. Monrad-Krohn à la troisième Conférence internationale de la lèpre qui s'est tenue à Strasbourg en 1923: « L'examen clinique montre que les lésions centrales sont en général complètement masquées par les symptômes et par les signes des lésions névritiques périphériques. Ce sont les lésions des rameaux superficiels les plus périphériques des nerfs, qui prédominent dans la clinique neurologique de la lèpre. Au point de vue clinique tout au moins, la conception classique de nos premiers maîtres est tout à fait correcte, et la lèpre nerveuse doit encore être caractérisée cliniquement comme une polynévrite, les signes des lésions centrales apparaissant rares et peu prononcés, masqués qu'ils sont par des lésions périphériques. »

CONCLUSIONS

1. — Nous avons observé une malade atteinte de lèpre maculo-anesthésique typique, chez laquelle l'évolution du syndrome nerveux s'est accompagnée de symptômes atypiques: paralysie du sciatique poplité externe droit, tremblement fin et rapide, signes d'irritation du faisceau pyramidal (clonus de la rotule, phénomène de Strümpell, signe de Babinski intermittent du côté gauche).

2. — L'existence d'un syndrome d'irritation du faisceau pyramidal apparaît comme tout à fait exceptionnelle dans l'évolution de la lèpre. Elle peut cependant trouver sa justification dans les lésions du cordon antéro-latéral qui ont parfois été constatées à l'autopsie des lépreux.

3. — Ces signes de spasmodicité sont susceptibles de s'amender, en même temps que les lésions cutanées et que les troubles anesthésiques et polynévritiques, sous l'influence d'un traitement énergique et prolongé par l'huile de Chaulmoogra.

Vu, le Président de thèse,

M. JEANSELME.

Vu, le Doyen,

M. ROGER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

PAUL LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

- BABÈS (V.). — « Untersuchungen über den Lepra bacillus und über die Histologie der Lepra ». — (Berlin, Karger, 1898.)
- CHASSIOTIS (D.). — « Über die bei der Anästhetischen Lepra im Rückenmarke vorkommenden Bacillen ». (*Mónatshefte für praktische Dermatologie*, 1^{er} décembre 1887. Band VI, n° 23, p. 1.039. — Hamburg und Leipzig, Leopold Voss, 1887.)
- DARIER (J.). — « Compte-rendu des travaux de la 1^{re} Conférence internationale de la lèpre ». — (*Annales de Dermatologie*, novembre 1897, p. 1149 et 1159.)
- HUDELO, MOUZON ET DUHAMEL. — « Sur un cas de lèpre nerveuse avec tremblement et symptômes de la série spasmodique (Lèpre à forme mixte d'emblée) ». — (*Bulletins et mémoires de la Soc. Médic. des Hôp. de Paris*, 17 juin 1926, p. 971.)
- JEANSELME ET P. MARIE. — « Sur les lésions des cordons postérieurs dans la moëlle des lépreux ». — (*Revue Neurologique*, 15 novembre 1898, p. 751.)
- JEANSELME. — « Des localisations du bacille de la lèpre dans les tissus ». — (*Presse médic.*, 21 décembre 1897, p. 375. — *Presse médic.*, 8 décembre 1900, p. 380.)
- JEANSELME. — « Les altérations médullaires dans la lèpre anesthésique ». — (V. Internationaler Dermatologen Congress, Berlin 1904, II Band, II Teil, p. 73 et 75. Edit. Auguste Hirschwald, Berlin 1905.)
- MOURAD-KROHN (G.-H.). — « Observations cliniques sur l'aspect neurologique de la lèpre ». — (III^e Conférence internationale de la lèpre, Strasbourg 1923. Compte-rendu par Marchoux. Edit. Paris, Baillièrre, 1925.)
- NONNE. — « Der gegenwärtige Stand der Lehre von der Lepra Anæsthetica ». — (V. Internationaler Dermatologen Congress, Berlin 1904, II Band, II Teil, p. 85, 93, 123. Chez Auguste Hirschwald, Berlin, 1905.)
- WOIR (O.). — « Das Rückenmark, die peripheren Nerven und die Hautflecken bei der Lepra maculo-anæsthetica ». — (*Lepra, Bibliotheca Internationalis*, vol. I, fasc. 3, 1900, p. 103, 109 et 114. Tableau p. 155. — 1900, Leipzig. Rossplatz 17. Johann Ambrosius Barthe. — Paris, 120, boulevard Saint-Germain. Masson et Cie. — London, 7, Great Marlborough street. J. et A. Churchill.)

